

## COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017











### Marque a opção do tipo de trabalho que está inscrevendo:

( ) Resumo

(X) Relato de Caso

## DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG COM AGANGLIONOSE TOTAL DO CÓLON

**AUTOR PRINCIPAL:** Liana Regina Gusella Tonial

**CO-AUTORES:** 

**ORIENTADOR:** Marta Calegari

UNIVERSIDADE: Universidade do Planalto Catarinense - UNIPLAC

### **INTRODUÇÃO:**

O presente estudo busca relatar o caso da Doença de Hirschsprung (DH) acompanhado em paciente atendido em um Hospital Infantil da Serra Catarinense, cujo diagnóstico se deu após a realização de enema opaco, em que o mesmo cursou com complicações por distensão abdominal intensa, evoluindo com a não eliminação do contraste.

A DH ou Megacólon Agangliônico Congênito é uma doença que tem prevalência em 1:5000 nascidos vivos, sendo resultante de uma ausência de células ganglionares na parede intestinal, que se inicia no esfíncter anal interno e se estende proximal, envolvendo parte variável deste órgão.

Assim, conforme a extensão do segmento aganglionar intestinal, pode-se classificar o megacólon congênito em segmento ultracurto ou curto, que ocorre em 91% dos casos, segmento longo, que acontece em 7% dos casos, e a aganglionose total do cólon, expressão mais rara da doença, presente em apenas 2% dos casos, como no paciente atendido em um Hospital Infantil da Serra Catarinense.

#### **DESENVOLVIMENTO:**



# COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017











Paciente masculino, 7 meses, natural e procedente de Lages,SC, interna em Hospital Infantil da região por quadro de distensão abdominal e vômitos. Desde o nascimento paciente segue em investigação por suspeita de Hirschprung, porém até então sem confirmação diagnóstica. O quadro teve piora 7 dias após a realização de enema opaco, sendo que o paciente evoluiu com vômitos e interrupção da eliminação de fezes, tendo uma piora clínica, sendo optado pela internação na UTIP. Durante internação na UTIP paciente apresentou anemia, com necessidade de transfusão, desconforto respiratório, todavia sem precisar de ventilação mecânica, e quadro de desnutrição grave.

História do nascimento: gestação sem intercorrências, parto normal, peso 3530g, estatura 50cm, Apgar 8/9, IG 39s3d, alta com a mãe.

História familiar: pais hígidos, irmãos de 10 e 6 anos hígidos. Nega tabagismo no ambiente familiar.

História mórbida-pregressa: mãe nega internações hospitalares por outros motivos a exceção do quadro de distensão abdominal. Mãe refere quadro de distensão e dificuldade de evacuação desde o nascimento com melhora após uso de laxantes. Ganho pondero-estatural desde o nascimento demonstrou-se abaixo do percentil 3 para a idade. Realizava puericultura na UBS com baixo desenvolvimento pondero-estatural.

Ao exame físico, apresentou-se em regular estado geral, choroso e irritado, anictérico, acianótico, afebril, desnutrido, mucosas úmidas e coradas. Ao exame abdominal apresentava abdômen globoso, distendido, ruídos hidroaéreos presentes, timpânico a percussão difusamente, fáceis de dor a palpação.

Procedeu-se então a laparotomia para ordenhamento colônico e no mesmo procedimento foi realizada a ileostomia, uma vez o paciente apresentava uma grande dilatação de colón proximal e uma desnutrição grave, e também a biópsia de colón ascendente, transverso e reto, o que enfim permitiu a elucidação do diagnóstico.

Desse modo, a importância do presente relato se dá pela raridade da patologia apresentada pelo paciente, uma vez que a DH pode ser considerada uma das causas mais comuns de obstrução intestinal em neonatos e de megacólon em adultos, todavia



# COMPARTILHANDO E FORTALECENDO REDES DE SABERES

6 A 10 DE NOVEMBRO DE 2017











o acometimento de todo cólon, como neste caso, é incomum, ocorrendo em aproximadamente 2% dos casos.

Ressalta-se, por fim, que o paciente relatado teve indicação para colostomia primária ao invés de reconstrução imediata do trânsito intestinal, o que confirma a gravidade do quadro.

### **CONSIDERAÇÕES FINAIS:**

Conclui-se que, atualmente, a colostomia tem indicações restritas, como nesse caso, por se tratar de uma grande dilatação de colon proximal e de uma desnutrição grave. Logo, a biópsia colônica e a correção cirúrgica precoce, mostram-se como principais aliados para a melhoria do prognóstico dos paciente com DH.

#### **REFERÊNCIAS:**

DASGRUPTA R., LANGER J.C. Hirshprung disiase. Curr Probe. Surgery. 2004 SABISTON. Tratado de cirurgia: a base biológica da prática cirúrgica moderna. 19.ed. Saunders. Elsevier, 2016. Tratado de Pediatria: Sociedade Brasileira de Pediatria – 2 ed. 2010

RINTALA RJ; LINDAHL HG. Proctocolectomy and J-pouch ileo-anal anastomosis in children. J Pediatr Surg. Acesso em: 17.abril.2017

## NÚMERO DA APROVAÇÃO CEP OU CEUA (para trabalhos de pesquisa):

#### **ANEXOS:**

Poderá ser apresentada somente uma página com anexos (figuras e/ou tabelas), se necessário.